

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1962

THÈSE

N°

1171

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Pierre CHAUVEL

né le 7 Juin 1935 à Doudeville (S.Mme)

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES ARTHROPATHIES DE L'EPAULE
DANS LA SYRINGOMYELIE ET EN PARTICULIER
DES FORMES PSEUDO-SARCOMATEUSES.

Président : Mr. BOUDIN, Professeur.

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE - PARIS-V^e

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1962

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Pierre CHAUVEL

né le 7 Juin 1935 à Doudeville (S.Mme)

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :



CONTRIBUTION A L'ETUDE DES ARTHROPATHIES DE L'EPAULE
DANS LA SYRINGOMYELIE ET EN PARTICULIER
DES FORMES PSEUDO-SARCOMATEUSES.

Président : Mr. BOUDIN, Professeur.

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE . PARIS-V^e

REVUE DE MÉDECINE DE PARIS

THÈSE

Année 1904

DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR M. CHATELAIN

Pierre CHATELAIN

né le 7 juin 1882 à Gisors (Eure)

Présenté par M. le Docteur J. B. BOUTIN

Présentation de la thèse



CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES AFFECTIONS
DANS LA SYSTÉMATIQUE EN PATHOLOGIE
DES FEMMES GÉNÉRALISÉES

Présenté par M. le Docteur J. B. BOUTIN

ÉVALUÉE À 100 - 500 FRANCS

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Fey (B.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaililis (D), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN Léon BINET.

Membre de l'Institut

1^{er} ASSESSEUR Jean VERNE

2^e ASSESSEUR Gaston CORDIER

I. — PROFESSEURS

1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	{ JAYLE (M.-F.)
	{ SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	{ BINET (L.)
	{ BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	{ DOGNON (A.)
	{ DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	{ DESGREZ (P.)
	{ POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-G.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LÉVY (M ^{lle} J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	LEGER (L.)
	PATEL (J.)
	CORDIER (G.)
	GOSSET (J.)
	SICARD (A.)
Beaujon Cochin Hôtel-Dieu Pitié Saint-Antoine Salpêtrière Tenon	OLIVIER (Cl.)
	FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants Malades)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	GAUDART d'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	MATHEY (J.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	DECOURT (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	LAMY (M.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique gynécologique (Broca)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	DELAY (J.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	CASTAIGNE (P.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	LENÈGRE (J.)
Cliniques médicales	SOULIÉ (P.)
	JUSTIN-BESANÇON (L.)
	BROUET (G.)
	BARIÉTY (M.)
	SÈZE (S. de)
	DREYFUS (G.)
Bouclaut Broussais Cochin Cochin Hôtel-Dieu Lariboisière Pitié Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	DEBRAY (C.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	GENNES (L. de)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	DEROT (M.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DAVID (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	GARCIN (R.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales	MERGER (R.)
	VARANGOT (J.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	RENARD (G.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	AUBRY (M.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	MARIE (J.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	BERNARD (E.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	MICHAUX (L.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	COSTE (F.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	DECHAUME (M.)
Clinique stomatologique (Pitié)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	LEMAIRE (A.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	GAULTIER (M.)
Clinique toxicologique	PADOVANI (P.)
Clinique traumatologique	DOMART (A.)
Séméiologie médicale	POILLEUX (F.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	COUVELAIRE (R.)
Clinique urologique (Necker)	TURPIN (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H.)
	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

MM.

Anatomie	{ CABROL (C.) COUINAUD (G.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.)
	{ GAUTHIER-VILLARS (M ^{lle} P.) pr. s. ch. ABELANET (R.) BUSSEY (F.)
Anatomie pathologique . . .	{ CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	{ KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bactériologie	{ BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	{ BABLIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) KRUEH (J.) JEROME (H.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports . . .	{ PLAS (F.)
Carcinologie	{ BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Dermato-Syphiligraphie . . .	{ GIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	{ LEDOUX-LEBARD (G.)
Hématologie	{ BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Histologie	{ COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	{ BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	{ BOYER (J.) pr. s. ch. BLANCHER (G.) CORRE-HURST (M ^{me} L.) SAPIN-JALOUSTRÉ (H.)
Maladies infectieuses	{ BASTIN (R.) DUPONT (V.)
Médecine légale	{ DEROBERT (L.), pr. s. ch. FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
Médecine du travail	{ ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	{ PERTUISSET (B.)
	{ GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (G.) THOYER-ROZAT (J.)
Obstétrique	{ BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)
Ophtalmologie	{

MM.

Orthopédie	{ JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie . . .	{ DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Parasitologie	{ GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)
	{ BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CERBONNET (G.) CHATELIN (G.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBAV (M.) GARNIER (H.) (Cl. de) GAUDART-d'ALLAINES GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LEVEQUE (B.) LOYGUE (J.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie chirurgicale . . .	{ SCHNEIDER (J.)
Pathologie exotique	{ BENHAMOU (J.-P.) BERTHAUX (P.) BOIVIN (P.) CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LÉPER (J.) MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) RICHEL (G.)
Pathologie expérimentale . .	{ AUSSANNAIRE (M.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CATINAT (J.) CHRÉTIEN (J.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) ÉTIENNE (J.-P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAROCHÉ (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (C.) MOREAU (L.) NICK (J.) ROYER (P.) TOURNEUR (R.) WOLFROMM (R.)
Pathologie médicale	{ JOSEPH (R.) LAFOURCADE (J.) LEPERQ (G.) MANDE (R.) MOZZEDONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)
Pédiatrie-Puériculture . . .	{

	MM.		MM.
Pharmacologie	BOISSIER (J.)	Psychiatrie	PICHOT (P.)
	LECHAT (P.)		{ DENIKER (P.)
	BARRES (G.)		{ DUCHE (D.)
Physiologie	DEJOURS (P.)	Psychiatrie infantile	{ FLAVIGNY (H.)
	DURAND (J.)		{ LAPRESLE (J.)
	GIRARD m. conf.		
	HUGELIN (A.)	Rhumatologie	DELBARRE (F.)
	SCHERRER (J.)		
	CHANTEUR (J.)		{ CERNEA (P.)
	GOUGEROT (L.) m. conf.	Stomatologie	{ CHAPUT (M ^{re} A.) m. c. agr.
	pr. s. ch.		{ GRELLET (M.)
Physique médicale	GREMY (F.) m. conf.		
	MILHAUD (G.)		{ CHASSAGNE (P.)
	PELLERIN (P.)	Thérapeutique	{ LAMOTTE (M.)
	ROUGAYROL (J.-Cl)		{ MARCHE (J.)
	TUBIANA (M.) m. conf.		
	KREIS (B.)		{ AUVERT (J.)
Pneumo phthisiologie	MEYER (A.)	Urologie	{ MOULONGUET (A.)
	RENAULT (P.)		{ QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)	Clinique ophtalmologique	{ D'ESVIGNES (F.)
			{ OFFRET (G.)
Clinique chirurgicale	{ ABOULKER (P.)	Clinique oto-rhino-laryngo- logique	MADURO (R.)
	{ AMELINE (A.) pr. s. ch.		
	{ VERNE (J.-M.)	Clinique pédiatrique et pué- riculture	LAPLANE (R.)
Clinique médicale	{ PERRAULT (M.)	Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
	{ RAMBERT (P.)		
	{ THIEFFRY (S.)	Clinique urologique	KUSS (R.)
Clinique obstétricale	{ GRASSET (J.)		
	{ MAYER (M.)		

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. — CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE { BOLTANSKI (E.) LAUNAY (G.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque	{ M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateur	Mlle DUMAITRE (P.)
Bibliothécaires	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A tous les Miens

A Monsieur le Professeur G. BOUDIN

Qui nous a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette Thèse.

A Monsieur le Docteur SCHWOB

Qui nous a inspiré le sujet de cette
Thèse et nous a guidés avec une inlassa-
ble bienveillance dans les étapes de ce
travail.

En témoignage de respectueux atta-
chement.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux

Monsieur le Professeur PETIT-DUTAILLIS

Monsieur le Docteur FOUQUET

Monsieur le Docteur M. DEBRAY

Monsieur le Docteur F. LAYANI

Monsieur le Professeur M. DEROT

Monsieur le Docteur SERINGE

Monsieur le Docteur J. BOUSSER

Monsieur le Docteur R. CATTAN

Monsieur le Docteur JAMAIN

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES ARTHROPATHIES DE L'EPAULE
DANS LA SYRINGOMYELIE, ET, EN PARTICULIER, DES FORMES
PSEUDO-SARCOMATEUSES

(A propos de 2 observations)

INTRODUCTION

=====

Nous avons pu recueillir dans le Service de Monsieur le Docteur SCHWOB 2 observations de malades chez lesquelles la déformation de l'épaule due à l'arthropathie syringomyélique était telle qu'elles avaient d'abord été admises en Chirurgie avec le diagnostic d'ostéo-sarcome ; c'est après qu'une biopsie ait éliminé ce diagnostic que ces malades furent orientées en Neurologie où l'origine syringomyélique de ces grosses épaules fut reconnue.

A ce propos, il a paru intéressant d'étudier la place de l'arthropathie de l'épaule dans la syringomyélie. Nous rapporterons auparavant nos deux observations personnelles.

HISTORIQUE

=====

L'historique de l'arthropathie de l'épaule se confond avec celui de l'arthropathie de la syringomyélie en général. Bien que la fréquence des ostéo-arthropathies syringomyéliques paraisse aujourd'hui élevée, ce n'est qu'en 1882 que Schultze en signale l'existence. En France, en 1885, Berbey. note "une affection indépendante du Tabès avec arthropathie du coude gauche" qui semble bien être une arthropathie syringomyélique. Cependant le 1er cas étiqueté "arthropathie de la syringomyélie" est décrit par Debove et Dejerine en 1889. En 1893 Sokoloff étudie les arthropathies ; Schlesinger puis Londe en 1897 publient une revue générale des arthropathies nerveuses dont l'étude clinique dès cette époque est à peu près complète.

Mais la pathogénie des arthropathies reste très discutée : Charcot les attribue à des lésions des cellules des cornes antérieures de la moëlle. Pour Londe elles seraient dues à des lésions d'un centre trophique articulaire situé dans le mésencéphale. Pitres et Brissaud estiment que les phénomènes articulaires sont dus à une névrite secondaire aux lésions médullaires. En 1907, Etienne et Champy retrouvent des lésions des cornes antérieures de la moëlle et du tractus sympathique. Barré en 1912 estime que la syphilis est directement la cause des arthropathies du Tabès, qu'il explique par une vascularité spécifique, et affirme que beaucoup de syringomyéliques sont des syphilitiques. Foix et Alajouanine, la même année, mettent en évidence le rôle prédominant de l'atteinte du sympathique dans la genèse de ces arthropathies que confirment les travaux de Froment, Exaltier, André Thomas. Aujourd'hui le rôle prédominant de l'atteinte du sympathique dans les troubles de la trophicité articulaire est reconnu et l'on insiste sur le rôle primordial des traumatismes importants ou minimes, rôle bien

mis en évidence par les travaux d'Eloesser, les animaux radicotomisés ne développant de lésions articulaires semblables aux arthropathies nerveuses que lorsque ces animaux, laissés libres de leur mouvements, traumatisent les articulations de leurs membres dénervés.

Les travaux cliniques sont nombreux, nous citerons ceux d'Alajouanine, de Guillaïn, sur les formes hypertrophiques, de Skoll Jensen, de Brailsford qui précise en 1935 les aspects radiologiques de l'arthropathie de l'épaule, récemment de Lapresle, de Recordier et Collaborateurs.

OBSERVATION I

=====

Mme W. Marguerite, 49 ans, entre le 3.8.60. dans le service de Chirurgie de Lariboisière pour une tuméfaction de l'épaule gauche apparue brutalement.

Alors qu'elle se plaignait depuis 1 an environ de douleurs vagues qualifiées de rhumatismes au niveau des 2 épaules, brutalement, en 48 h., s'installe une volumineuse tuméfaction de l'épaule gauche qui est déformée en gigot d'allure fluxionnaire avec oedème, circulation collatérale, discrète augmentation de la chaleur locale s'étendant à tout le membre supérieur, jusqu'à la main, à la partie supérieure du thorax, atteignant l'épaule droite. Si l'impotence est absolue, il n'existe pas de douleurs spontanées, ni pratiquement de douleurs à la mobilisation passive, ni à la pression.

On notait encore l'absence d'adénopathies, la conservation de l'état général, hormis une discrète fébricule à 37°5, 38°.

La radio, complétant ces premières données, montrait une lyse complète de la tête humérale avec rupture des corticales, micro-calcifications d'allure anarchique réalisant de véritables images en feux d'herbe, une ostéoporose avec aspect vermoulu, "mité" de la diaphyse humérale ainsi que de la cavité glénoïde et de la clavicule gauche.

Le côté opposé est normal.

Ultérieurement les tomographies préciseront ces aspects sans apporter d'éléments nouveaux.

L'étude des antécédents ne révèle rien de notable chez cette femme de 49 ans, sans enfants, jusqu'en 1947 où l'on note une F.C. curettée. Quelques semaines plus tard, une "méningite" traitée à domicile par des injections de pénicilline, avec contrôle du L.C.R.

En 1950, apparaissent des troubles de la marche malgré le traitement effectué à la Salpêtrière jusqu'en 1952. Depuis 56, toute sortie est impossible ; depuis le début de 60, la malade est confinée au fauteuil, des troubles sphinctériens à type d'incontinence urinaire apparaissent.

La paraplégie était isolée ; il ne semble pas que le diagnostic de syringomyélie ait été porté, mais la malade n'a pas consulté de médecin depuis 1952.

Par ailleurs aucun antécédent familial notable n'est retrouvé.

L'examen clinique met en évidence des troubles neurologiques complexes : une paralysie complète des membres inférieurs flasco-spasmodique avec reflexes de triple retrait, signe de Babinski bilatéral ; reflexes rotuliens conservés, plus vifs à gauche, sans diffusion ni polycinétisme, sans clonus de la rotule ; reflexes achilléens absolus.

Les cutanés abdominaux sont abolis. Il existe des troubles sphinctériens de longue date et, depuis l'hospitalisation, rétention urinaire nécessitant des sondages répétés, incontinence des matières.

L'étude de la sensibilité donne des résultats assez discordants, dont on peut retenir :

- une hypoesthésie superficielle aussi bien tactile que thermique et douloureuse, bilatérale, mais prédominant à gauche, de topographie non suspendue, dont la limite supérieure atteignait l'angle de la mâchoire,
- une bande d'hyperesthésie à la partie inférieure de l'abdomen, à droite.

La sensibilité profonde est normale.

De plus le reflexe pilo-moteur existe mais s'arrête au niveau de la clavicule. Le reflexe vélo-palatin est aboli avec conservation du reflexe nauséux. On note un discret nystagmus horizontal dans le regard latéral droit. Il n'existe aucune atteinte motrice des membres supérieurs ; les reflexes ostéo-tendineux y sont présents et symétriques ; aucune amyotrophie n'est notée, à aucun niveau. La peau est normale, hormis l'oedème que nous avons déjà signalé.

L'examen somatique ne révèle aucune autre anomalie.

Ainsi se trouvait-on en présence :

1 - d'une épaule tumorale évoquant un ostéosarcome aigu par l'association de signes cliniques inflammatoires et de signes radiologiques associant ostéolyse massive et images constructives anarchiques. Mais l'absence de douleur restait surprenante.

2 - d'une affection neurologique, précédant de plusieurs années l'atteinte de l'épaule, évoquant avant tout la syringomyélie, mais qui put faire discuter l'hypothèse d'une compression cervicale haute et plus spécialement d'une anomalie de la charnière occipito-atloïdienne en raison de la brièveté du cou de la malade et d'anomalies des clichés de la colonne cervicale. Mais les tomos éliminent cette hypothèse révélant l'existence :

- d'une néo-articulation entre C₁ et la lame de l'occipital,
- d'un bloc C₆-C₇ interprété comme congénital.

Cependant le diagnostic d'ostéosarcome étant retenu comme probable, l'élucidation du problème neurologique fut remise à plus tard et une biopsie devant précéder la radiothérapie de l'épaule fut pratiquée le 18.8.60. par le Dr. Prémont. Celle-ci retire des tissus mous peu osseux et de gros fragments osseux d'aspect nécrotique : Hémorragie moyenne.

EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE (Dr. Deiller) :

Les fragments examinés montrent, dans un tissu conjonctivo-adipeux, fibreux, dense, de petites plages constituées par des lamelles osseuses en

voie de nécrose entourées d'une très importante réaction inflammatoire de type macrophagique. On ne note ici aucun caractère tumoral en dehors de ces très importants aspects inflammatoires non spécifiques.

Dès lors on évoque une ostéo-arthropathie nerveuse et la malade est transférée dans le service du Dr. Schwob.

Le diagnostic de syringomyélie est confirmé par l'examen qui retrouve des troubles discrets mais indiscutables de la sensibilité thermique et douloureuse du côté gauche, un dermographisme bilatéral, à quoi se résumant du reste les signes sympathiques et vasculaires.

Enfin, apparaît le 10.9.60. un panaris analgésique siégeant également à gauche, qui disparaît en quelques jours, confirmation définitive, si elle était nécessaire, du diagnostic.

Les examens complémentaires apportent peu d'éléments :

- la V.S. est accélérée le 1.9.60 à 38-72 mm mais déjà les signes inflammatoires cliniques s'atténuent.

- les N.F.S. montrent une anémie modérée, une leucocytose discrète en rapport avec une infection urinaire à coli intercurrente. Pas d'éosinophilie notable.

- le B.W. 5.8.60 est douteux +

- le Nelson 8.9.60 positif à 33% sans qu'on ait la notion d'antécédents spécifiques.

- la P.L. non plus que le lipiodol n'ont pu être pratiqués.

EVOLUTION

La radiothérapie médullaire aboutit à une stabilisation relative. Les signes inflammatoires disparaissent totalement en 2 mois environ. Malgré l'énorme dislocation articulaire une certaine mobilité de l'épaule est conservée, qui permet notamment à la malade de manoeuvrer son fauteuil roulant. Aucune solution chirurgicale n'a pu être envisagée. La rééducation même,

en raison de l'état général précaire de cette malade grabataire et du peu de solidité qu'auraient finalement présenté les résultats obtenus, a été repoussée ; aucun appareillage efficace n'a pu être proposé.

La malade est sortie en Décembre 60 et n'a pas été revue depuis.

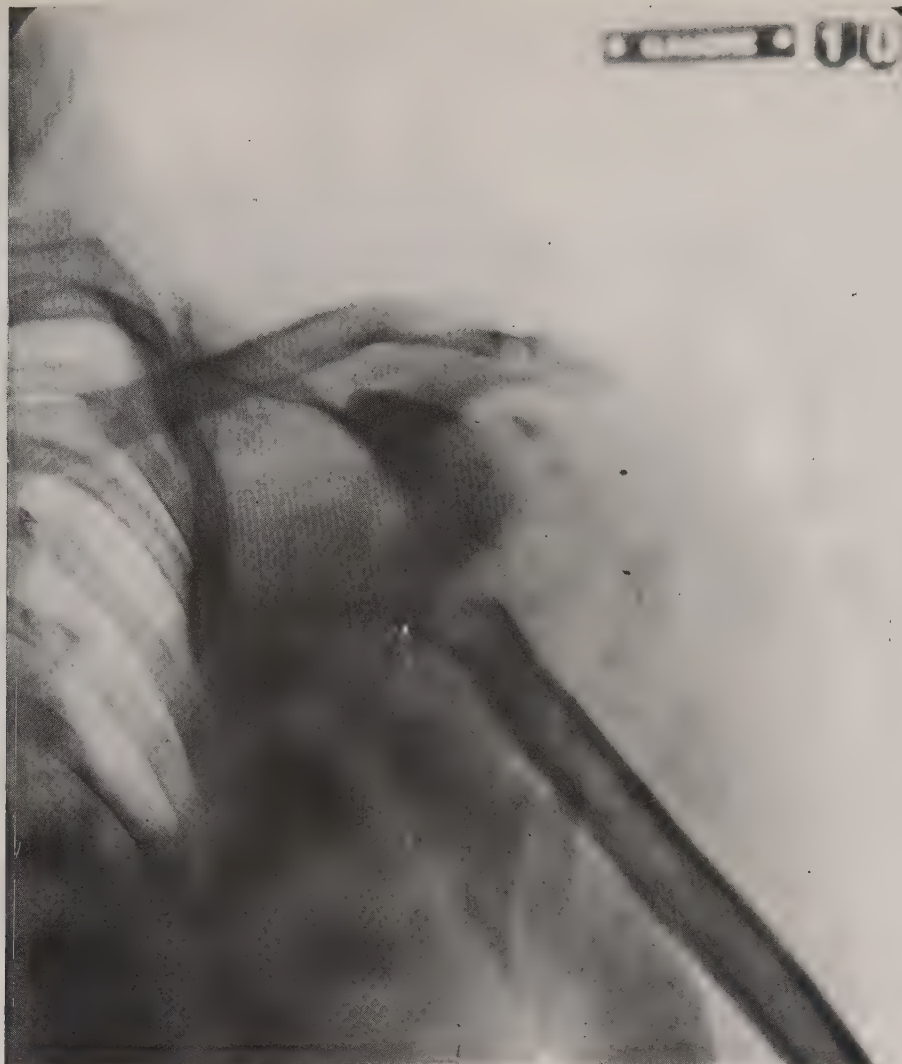
COMMENTAIRES

Quelques points restent à discuter au terme de cette observation d'arthropathie syringomyélique pseudo-tumorale :

Les anomalies du rachis cervical ressortent-elles du même syndrome ? En fait l'aspect n'est pas celui d'une arthropathie vertébrale et la néo-articulation épineuse de C, lame occipitale, le bloc C₆-C₇ ne semblent que de pures coïncidences. Il n'existe par ailleurs aucune cypho-scoliose.

- Plus troublante à priori, la positivité du B.W. et du Nelson, ne permet pas en fait de discuter une origine spécifique : rien dans le tableau clinique ne rappelle le syndrome syringomyélique d'origine syphilitique de Ch. Foix dont l'évolution est très aiguë.

- Il est à noter que le début explosif de cette arthropathie a en fait été précédé pendant 1 an de douleurs scapulo-humérales ; douleurs vagues, peu intenses, qui n'avaient pas motivé de consultation médicale. L'existence de ces douleurs permet toutefois de penser que la destruction osseuse considérable constatée dès le 1er examen s'était en fait établie à bas bruit, et l'on sait qu'il en est très fréquemment ainsi du début en apparence explosif des arthropathies nerveuses. On ne peut que regretter qu'une radiographie de l'épaule n'ait pas été pratiquée au cours de cette période, où le traitement étiologique de la syringomyélie aurait, peut-être, évité l'apparition de l'arthropathie confirmée, et ses lourdes conséquences, irréparables, sur le plan fonctionnel. Cependant la malade accusait des douleurs au niveau des 2 épaules sans prédominance nette d'un côté, et l'épaule droite est apparue normale à la radiographie.



OBSERVATION II

=====

De cette 1ère observation nous rapprochons celle-ci, plus ancienne, moins détaillée, qui constitue un tableau clinique extrêmement proche et qui a donné lieu à la même erreur de diagnostic initiale.

Mme G.B. 32 ans est envoyée à la consultation du Dr. Schwob en Mai 53, par le service de Chirurgie, où elle avait été admise avec le diagnostic d'"ostéosarcome de l'épaule".

Quelques semaines auparavant, le début avait été brusque chez cette jeune femme, sans antécédent neurologique : en quelques jours l'articulation de l'épaule gauche est le siège d'une tuméfaction qui augmente rapidement devient énorme.

Aucun antécédent pathologique n'est connu, si ce n'est une chute légère sur l'épaule gauche, quelques jours auparavant.

Devant cette monstrueuse déformation de l'épaule, le diagnostic d'ostéosarcome est d'abord retenu qui semble confirmé par l'examen radiologique, montrant un aspect de luxation de la tête humérale qui paraît déformée et tassée. A cet aspect de lyse s'associent des concrétions calcaires à la périphérie de l'articulation simulant des images constructives. Cet ensemble ressemblait d'assez près à un ostéosarcome ostéolytique.

Mais une biopsie chirurgicale est pratiquée qui élimine ce diagnostic. La malade est alors adressée dans le service du Dr. Schwob.

A L'EXAMEN

L'articulation est très augmentée de volume avec tuméfaction en gigot s'arrêtant à deux travers de doigt au-dessus du coude. La peau est chaude et luisante.

Contrastant avec cette énorme tuméfaction de l'article il n'existe aucune douleur ni spontanée, ni provoquée ; aucune limitation des mouvements passifs ni actifs, mais des craquements importants sont perçus à la mobilisation.

EXAMEN NEUROLOGIQUE

La marche est normale. Les reflexes ostéo-tendineux sont exagérés aux membres inférieurs et il existe un signe de Babinski bilatéral.

Aux membres supérieurs, les reflexes ostéo-tendineux sont normaux à droite mais à gauche, le tricipital et le stylo-radial sont abolis. L'étude de la sensibilité révèle une anesthésie douloureuse et thermique bilatérale dans le territoire C₅-C₇.

Il n'existe aucune amyotrophie. On note encore :

- l'existence d'un nystagmus rotatoire,
- l'existence de signes vasculaires se traduisant notamment par des variations de la T.A. oscillant suivant les examens entre 20 et 15 de maxima avec minima à 10.

La P.L. montre un liquide normal, sans blocage au stookey.

EVOLUTION

Sur le plan articulaire l'évolution se fait vers une régression rapide en quelques semaines des signes inflammatoires.

Malgré l'importance de la destruction osseuse et la luxation de l'extrémité supérieure de l'humérus, l'adaptation fonctionnelle est assez satisfaisante.

La malade est suivie 2 ans sans qu'apparaissent de nouvelles complications articulaires, notamment il n'y a pas eu de rechute inflammatoire au niveau de l'épaule gauche ni d'atteinte d'autres articulations. Sur le plan neurologique, on a assisté à l'extension des troubles sensitifs. Il s'agit ici d'une syringomyélie évidente avec probablement syringomyélobulbie associée (nystagmus), jusque-là latente et révélée par l'apparition d'une arthropathie volumineuse.

Cette arthropathie a pu être déclenchée par la contusion de l'épaule des jours précédents, mais il y a une disproportion flagrante entre la discrétion du traumatisme et l'importance des dégâts ostéo-articulaires.

- Comme dans le cas précédent nous ne possédons aucun renseignement sur l'état antérieur de l'articulation scapulo-humérale. Mais ici, s'il existait une phase pré-arthropathique, celle-ci était totalement latente du moins cliniquement, la malade n'accusait aucune douleur au niveau de l'épaule. Mais la rapidité avec laquelle s'est réalisée l'ostéolyse doit faire admettre que l'articulation n'était pas indemne et que le traumatisme n'a fait que précipiter l'évolution.

- Enfin si la biopsie n'a entraîné par elle-même aucune conséquence fâcheuse, il reste que cette malade nerveuse et émotive était terrifiée par l'hypothèse d'ostéosarcome qui avait été faite et qu'elle avait plus ou moins soupçonnée.

ETUDE CLINIQUE

=====

La fréquence de l'arthropathie syringomyélique de l'épaule est très diversement appréciée :

5 fois sur 22 cas de Skell Jansen

52 fois sur 130 cas de Schlesinger

elle n'est observée cependant que dans 3,5% des cas de syringomyélie de Gurevitch. Récemment Lapresle sur 12 cas relève 2 ostéo-arthropathies de l'épaule. En définitive la fréquence relative de cette ostéo-arthropathie paraît élevée, c'est sans doute la localisation la plus fréquente, avant même l'arthropathie du poignet.

Encore que nos 2 cas concernent des femmes, cette arthropathie frapperait classiquement surtout le sexe masculin.

Elle survient précocement dans l'histoire de la syringomyélie dont elle peut assez souvent être révélatrice, posant donc de difficiles problèmes diagnostiques. Elle peut même en être un temps la seule manifestation, comme dans un cas de Polet.

Mais habituellement le contexte neurologique permet de poser d'emblée le diagnostic de syringomyélie si l'on constate une parésie avec amyotrophie des mains, l'abolition des reflexes à l'un ou aux 2 membres supérieurs ; si l'on met en évidence la dissociation syringomyélique de la sensibilité, avec sa classique dissociation des sensibilités thermo-algésique et tactile, signes dont la constatation permet de rapporter une arthropathie indolore à sa véritable cause. L'examen neurologique doit être complété par une étude attentive des nerfs bulbaires afin d'évaluer l'extension en

hauteur du processus syringomyélique et l'on recherchera notamment un nystagmus, souvent rotatoire, une paralysie vélo-palatine, un début d'herniation linguale, une anesthésie cornéenne, un signe du rideau au niveau de la paroi pharyngée.

Ainsi dans notre 1er cas la malade présentait un syndrome de syringomyélobulbie très évolué, avec paraplégie, mais les signes neurologiques avaient été mal interprétés ; dans le 2ème cas la malade n'avait jamais consulté avant son arthropathie, mais le contexte clinique aurait pu permettre d'emblée le diagnostic de syringomyélie et éviter la biopsie.

Soulignons que dans nos 2 cas, comme dans toute autre arthropathie nerveuse, le syndrome neurologique qui en constitue le cadre présente 3 caractères fondamentaux :

- absence de paralysie au niveau de l'article,
- existence d'un trouble sensitif dont la forme la plus constante est l'anesthésie douloureuse profonde,
- présence de troubles des régulations vaso-motrices locales.

Ces 3 points réalisant le "commun dénominateur" des arthropathies nerveuses selon P. Castaigne et J. Cambier.

L'arthropathie est habituellement unilatérale, frappe rarement d'autres articulations. Toutefois on connaît des arthropathies multiples et des arthropathies de l'épaule bilatérale ont été signalées notamment par Roussy et Huguenin, également par Berkin.

L'association à d'autres troubles trophiques, surtout cutanés, est fréquente : glossy-skin, peau de crapaud, et surtout le très évocateur parinaris analgésique, traînant, récidivant ; plus fréquentes encore peut-être sont des vésicules à liquide clair, ressemblant à des phlyctènes de brûlures, siégeant au niveau du membre atteint. Il faudra les distinguer des brûlures pathologiques authentiques.

Le début de l'arthropathie est en général brusque et paraît assez souvent déclenché par un traumatisme. Mais cette brusquerie n'est souvent

qu'apparente et il faudra rechercher soigneusement l'existence d'une phase pré-arthropathique faite de douleurs plus ou moins vives à type de brûlures notamment. La brutalité de l'éclosion des troubles a été particulièrement frappante dans nos 2 cas. Toutefois dans notre 1ère observation, il existait depuis 1 an des douleurs peu intenses mais persistantes, de type tout à fait banal ; dans notre 2ème cas on ne retrouve que la notion d'une contusion légère de l'épaule, précédant de quelques jours le début des troubles, dont la gravité était sans rapport avec celle de l'arthropathie réalisée.

Les signes cliniques de l'arthropathie confirmée sont dominés par les signes inflammatoires : en quelques heures l'article est le siège d'une déformation monstrueuse, dont l'importance est telle que le segment de membre peut paraître doublé ou triplé du volume d'une tête d'enfant. La peau est rouge, luisante ; la chaleur locale est augmentée, il existe un lacis veineux important réalisant une véritable circulation collatérale dans nos cas. Toutefois l'aspect inflammatoire n'allait pas, dans nos cas, jusqu'à réaliser ce caractère pseudo-phlegmoneux que revêt souvent l'arthropathie de l'épaule.

S'agit-il ici de signes véritablement inflammatoires ou pseudo-inflammatoires ? Généralement cette fluxion extraordinaire qui s'accompagne d'un épanchement intra-articulaire, séreux ou plus souvent séro-hématique, d'un oedème péri-articulaire considérable, est interprétée comme un oedème et un épanchement d'origine trophique sous la dépendance des perturbations sympathiques. En effet l'arthropathie s'accompagne d'un cortège de signes sympathiques qui semblent authentifier cette origine, et, le plus souvent, les signes cliniques fluxionnaires ne s'accompagnent d'aucun des éléments biologiques habituels de l'inflammation. Ainsi dans une observation récente de Recordier, d'arthropathie hypertrophique de l'épaule, avec signes cliniques inflammatoires, ponction positive retirant un liquide abondant séro-hématique, la V.S. était normale à 6 à la 1ère heure, 21 à la 2ème heure. Cependant dans notre 1ère observation la V.S. était accélérée à 38 à la 1ère heure, 72 à la 2ème heure. Mais cette mesure avait été pratiquée au décours de la phase fluxionnaire ; d'autre part elle pouvait s'ex-

pliquer par une infection urinaire intercurrente. Ainsi les signes cliniques doivent-ils être qualifiés de pseudo-inflammatoires sous la dépendance des perturbations vaso-motrices locales.

Quoiqu'il en soit, ces signes sont transitoires, disparaissent en quelques semaines à quelques mois, pouvant laisser une articulation sèche ; mais beaucoup plus souvent persiste une hypertrophie de l'article, à laquelle participent l'hypertrophie osseuse avec ostéophytose, un épanchement chronique intra-articulaire et surtout un oedème des muscles péri-articulaires et des tissus sous épidermiques. Il est plus rare que l'évolution se fasse vers l'atrophie des muscles péri-articulaires, laissant percevoir à la palpation les énormes dégâts intra-articulaires.

Les signes vasculaires sont indissociables des signes précédents, comme dans toute arthropathie nerveuse ils ont une grande importance tant clinique que théorique : vaso-dilatation, hyperpulsatilité artérielle par rapport au côté opposé, en sont les termes les plus fréquents ; la recherche du dermatographisme peut donner des renseignements importants. Les troubles sudoraux se manifestent du côté atteint par de l'hypohydrose ou plus souvent de l'hyperhydrose. L'épreuve à la pilocarpine est rarement utilisée pour les mettre en évidence. Le reflexe pilo-moteur est généralement aboli.

Mais le signe le plus frappant reste l'absence ou la discrétion des phénomènes douloureux contrastant avec la déformation monstrueuse du membre. Ceci ne doit pas faire méconnaître la fréquence relative des formes douloureuses de l'arthropathie de l'épaule, sur lesquelles a insisté récemment J. Lapresle. Mais il apparaît curieusement que dans les formes très fluxionnaires l'indolence reste un caractère assez constant. Il en était ainsi dans nos deux observations, et ce caractère à lui seul aurait dû faire évoquer le diagnostic d'arthropathie nerveuse.

Enfin l'hyperlaxité articulaire constitue habituellement un élément essentiel du tableau clinique. Elle n'a pas été retrouvée dans nos cas, où, cependant la persistance d'une amplitude relative des mouvements passifs, en regard de la déformation de l'article paraissait bien insolite.

LES SIGNES RADIOLOGIQUES

=====

On admet généralement que dans l'arthropathie de l'épaule ces signes évoluent suivant le schéma qu'en a donné Brailsford qui distingue 3 stades.

1er stade hydro-arthritique, fluxionnaire où la ponction est souvent positive et retire un liquide séro-hématique ou franchement sanglant. A ce stade les signes radiologiques se limitent à une déminéralisation plus ou moins nette.

Au 2ème stade atrophique on observe une résorption progressive des extrémités osseuses en présence, débutant par un aspect mité auquel fait suite une ostéolyse véritable.

Au 3ème stade hypertrophique, existent notamment des précipitations calcaires à la périphérie de l'articulation, des ostéophytes.

Ce schéma évolutif est en défaut dans nos observations d'arthropathie pseudo-sarcomateuses où l'association d'un aspect fluxionnaire d'une lyse massive de l'extrémité supérieure de l'humérus, de précipitations calcaires périphériques au cours d'une même phase aiguë constitue précisément l'atypicité majeure du tableau, qui a pu créer, dans ces cas exceptionnels, la confusion avec un ostéosarcome. En effet on observait associés à la lyse de la tête humérale, un aspect déchiqueté des corticales, des images constructives simulant des spicules osseuses et semblant envahir les parties molles, une déminéralisation des segments osseux voisins. L'ensemble simulant du moins sur le plan radiologique, un ostéosarcome de l'extrémité supérieure de l'humérus.

EVOLUTION

=====

L'évolution se fait lentement et s'étale sur des années. Les signes inflammatoires, nous l'avons vu, s'éteignent dans des délais variables de quelques semaines à quelques mois ; tantôt ils disparaissent totalement, tantôt ils laissent place à une atrophie qui s'aggrave progressivement : l'épaule devient décharnée, tombante, les saillies de la coracoïde et de l'acromion sont exagérées, les reliefs sus et sous-claviculaires s'effacent. Plus souvent une certaine hypertrophie de l'épaule, voire de tout le membre supérieur persiste, liée en partie à une hydarthrose, en partie à un oedème des tissus péri-articulaires.

Cette évolution est émaillée d'incidents divers : les rechutes inflammatoires sont l'incident le plus fréquent. Souvent favorisées par des traumatismes, elles sont l'occasion d'aggravation des dégâts osseux, mais elles peuvent survenir spontanément. Une luxation peut apparaître dont une complication exceptionnelle a été signalée : la survenue d'un anévrysme de l'artère axillaire qui peut se rompre. On a également signalé des hématomes récidivants brachio-thoraciques. Les fractures spontanées sont fréquentes.

L'infection de l'articulation était une complication redoutable ; elle survient surtout en cas de panaris analgésique, l'infection se faisant par voie lymphatique. Le diagnostic entre poussée inflammatoire et arthrite purulente peut être difficile.

Au terme de cette évolution, la destruction des extrémités osseuses, l'hyperlaxité ligamentaire, éventuellement la luxation, les fractures spontanées aboutissent à une dislocation articulaire considérable, le membre supérieur est finalement inutilisable.

DIAGNOSTIC

=====

La seule discussion à laquelle prêtent nos observations est le diagnostic avec l'ostéosarcome. Il s'agit là en fait d'un diagnostic exceptionnel, car si parfois, comme le signalent Humant, Delmas, le malade est adressé au chirurgien avec le diagnostic initial d'ostéosarcome, ce diagnostic est généralement éliminé avant la biopsie.

Dans nos cas le diagnostic d'ostéosarcome paraissait plus plausible, en raison, non pas des signes cliniques mais des signes radiologiques.

En effet, sur le plan clinique, si la déformation monstrueuse du membre, l'allure inflammatoire pouvaient tromper, l'anamnèse d'une part qui apprend que c'est brutalement du jour au lendemain, que s'est installée la surprenante tuméfaction, sans atteinte de l'état général, sans fièvre, et surtout l'absence de douleurs ou tout au moins leur caractère très discret, vont à l'encontre du diagnostic d'ostéosarcome, dont le début, même dans les formes les plus aiguës, n'atteint jamais cette brutalité et s'accompagne de douleurs vives.

L'écueil véritable du diagnostic se situe dans nos cas sur le plan radiologique : en effet les radios montrent une lyse totale de l'extrémité supérieure de l'humérus, avec corticales déchiquetées, comme rompues par un processus néoplasique. S'associant à cet aspect destructif des images en spicules, semblant envahir les parties molles de façon anarchique, simulent les classiques images en feux d'herbe. Bref, tous les éléments habituels de l'ostéosarcome étaient réunis. Cependant la topographie était insolite puisque dans notre 2ème cas, seule la tête humérale était intéres-

sée, et c'est là un siège inhabituel d'ostéosarcome ; dans le 1er cas par contre, c'est toute l'extrémité supérieure de l'humérus qui était lésée, et cet aspect pouvait fort bien répondre à un ostéosarcome évolué.

En bref, les éléments du diagnostic sont avant tout cliniques : la brutalité du début et surtout l'indolence, argument majeur qui doit immédiatement évoquer l'arthropathie nerveuse et faire rechercher un syndrome neurologique qui du reste était patent dans nos deux cas.

Si néanmoins un doute persiste ou que l'on désire une confirmation histologique, la biopsie reste légitime, elle élimine sans laisser aucun doute, le diagnostic d'ostéosarcome, et semble être d'une innocuité absolue.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

=====

Comme nous l'avons vu l'oedème, l'infiltration articulaire et péri-articulaire de la phase fluxionnaire sont considérés comme un véritable oedème trophique.

L'arthropathie, elle-même, est caractérisée selon Cornil et Francfort par "la présence de disjonction articulaire et du double processus voisin de raréfaction osseuse et prolifération ostéophytique monstrueuse". Ainsi atrophie et hypertrophie paraissent intimement liées dans les diverses constatations anatomiques.

Les épiphyses sont irrégulières, déformées par des hyperostoses périphériques. L'effritement des parties osseuses en présence chasse dans l'articulation de nombreux fragments osseux, réalisant de véritables fractures parcellaires ; les uns sont mobiles dans la cavité articulaire, entièrement libres, d'autres sont rattachés par un pédicule conjonctif : leur interposition contribue parfois à réaliser une ankylose, plus ou moins totale de l'articulation.

Les lésions osseuses débordent les limites de l'articulation, s'étendent à la partie juxta-épiphysaire de la diaphyse et déterminent ainsi une fragilisation du squelette, aboutissant à la formation de fractures spontanées intra et extra-articulaires. Les **cals** exubérants, difformes, irréguliers ne présentent qu'une très mince couche osseuse externe, et, de ce fait sont très longs à consolider.

L'atrophie se caractérise par l'érosion, l'usure des surfaces articulaires, la résorption progressive du tissu osseux voisin. L'épiphyse est rongée, vermoulue, peut même être entièrement détruite, la diaphyse amincie se termine en baguette de tambour.

Les éléments de l'articulation sont également lésés : les ligaments articulaires sont étirés, bientôt détruits. Les cartilages s'effritent, se décollent et disparaissent. La capsule très distendue permet les mouvements anormaux, les luxations fréquentes. Puis elle se déchire par place, s'épaissit et se laisse envahir par des néoformations cartilagineuses ou osseuses. La synoviale richement vascularisée au début se laisse distendre par un liquide abondant séro-hématique.

Les muscles comme les tissus superficiels, sous épidermiques, sont envahis par un processus d'hyperplasie. Les uns et les autres paraissent épaissis, hypertrophiés, cette hypertrophie persiste après la disparition de l'hydarthrose. Très tardivement peut apparaître une atrophie laissant entrevoir les déformations considérables de l'articulation.

Ainsi tous les éléments articulaires et péri-articulaires participent à l'arthropathie : surfaces osseuses, cartilagineuses, capsule et synoviale, muscles péri-articulaires.

LESIONS HISTOLOGIQUES

Elles ont été particulièrement étudiées par Marinesco ; il s'agit d'une "ostéite raréfiante à point de départ central". La couche compacte est en partie détruite, la cavité médullaire élargie. Il se produit une ostéolyse avec décalcification massive des travées osseuses, altérations atrophiques des ostéoplastes, dilatation des canaux de Havers ; c'est un aspect de nécrose au sein d'une réaction inflammatoire non spécifique de type macrophagique. En définitive on note le remplacement par un tissu fibreux de l'os lysé. Enfin il est à remarquer que les images histologiques n'offrent jamais aucune confusion possible avec un ostéosarcome.

TRAITEMENT

=====

Le traitement est d'abord celui de la syringomyélie et la radiothérapie médullaire est indiquée suivant les modalités habituelles. Mais si son action apparaît parfois favorable dans les formes peu évoluées de l'arthropathie, où l'action notamment sur les signes sympathiques est vite appréciable, dans nos cas où une dislocation articulaire avec ostéolyse considérable s'est installée, on ne peut guère en attendre qu'une cédation plus rapide des signes inflammatoires.

Localement, le traitement chirurgical à visée fonctionnelle est généralement rejeté au niveau de l'épaule où les rares essais ont abouti à des résultats médiocres. De plus dans nos cas l'importance de l'ostéolyse et l'étendue de la déminéralisation à un large segment osseux le rendaient particulièrement peu opportun.

On a par contre insisté sur le rôle favorable de la ponction articulaire dans ces formes très inflammatoires. Dans le même ordre d'idées, notons que les biopsies pratiquées chez nos malades en pleine phase aiguë n'ont eu apparemment aucune action défavorable, et qu'elles semblent même avoir favorisé, dans une certaine mesure, l'extinction des phénomènes inflammatoires.

Les thérapeutiques à visée pathogénique, telles que la sympathectomie péri-artérielle ne semblent plus guère pratiquées.

Le plus souvent on ne peut proposer que l'immobilisation dont le rôle est certes très important, évitant les micro-traumatismes répétés qui semblent facteurs d'aggravation, puis la rééducation. Cette dernière peut

aboutir à des résultats surprenants eu égard à la dislocation articulaire. Ces résultats peuvent s'expliquer par l'absence habituelle de paralysie et de douleurs au niveau de l'articulation atteinte.

Les complications relèvent plus souvent d'un traitement chirurgical ; ainsi l'arthrite purulente, mais les traitements antibiotiques ont pratiquement fait disparaître cette complication. Les exceptionnelles complications hémorragiques sont évidemment l'indication d'une intervention rapide.

Quant aux rechutes fluxionnaires elles appellent comme la première poussée l'immobilisation, la ponction et éventuellement la radiothérapie.

On se trouve ainsi très désarmé devant ces ostéo-arthropathies évoluées en raison de l'importance des destructions osseuses. On ne peut guère non plus espérer agir au stade de pré-arthropathie, car les signes, comme dans nos observations, peuvent en être très minimes et l'on reste surpris par la rapidité d'apparition de la lyse osseuse. De plus le traitement radiothérapique de la syringomyélie ne réalise pas toujours une prévention efficace de l'arthropathie, et l'on voit parfois survenir des arthropathies majeures chez des syringomyéliques connus, malgré le traitement le plus soigneux.

CONCLUSIONS

=====

I - Ces observations illustrent les difficultés auxquelles se heurte le diagnostic d'arthropathie syringomyélique de l'épaule, lorsqu'elle est révélatrice de la syringomyélie, que celle-ci ait été jusque là méconnue, ou que l'arthropathie en soit vraiment le signe inaugural. Les malades sont alors souvent orientés par leur médecin vers un service de chirurgie et, ainsi, se trouvent réalisées les formes pseudo-chirurgicales de l'affection.

II - Ces formes pseudo-chirurgicales associent à un tableau clinique hydro-arthritique, fluxionnaire, des images radiologiques associant ostéolyse et spicules osseuses d'allure anarchique dont l'ensemble peut être assez troublant pour faire pratiquer une biopsie.

III - Mais dans ces formes trompeuses "le critère diagnostique essentiel est le contraste entre l'importance souvent considérable de la dislocation articulaire et l'absence, ou tout au moins la relative discrétion des phénomènes douloureux". C'est ainsi que nous concluons avec Dejerine. En effet, si on a insisté sur la relative fréquence des formes douloureuses de l'épaule syringomyélique, ces formes sont habituellement, au contraire de nos observations d'arthropathies pseudo-sarcomateuses, d'évolution subaiguë ou chronique.

Vu, le Président de Thèse :
Professeur G. BOUDIN

Vu, le Doyen de la Faculté :
Professeur L. BINET

Vu, et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

=====

1 - ALAJOUANINE

Evolution des arthropathies nerveuses.
Presse Médicale - 7 Oct. 1933

2 - ALAJOUANINE et THUREL

Les ostéo-arthropathies nerveuses.
Rev. Rhum. Mars 1935 - n°3

3 - BERKIN C.R. et SHRUCKOMITH H.J.

Anévrysme axillaire associé à une arthropathie de
l'épaule dans 1 cas de syringomyélie.
British - Med - Journ. 20 Mai 1950 - n°4663.

4 - BERSELLI, BETTI

Sur un cas d'arthropathie syringomyélique bilatérale
de l'épaule.
Minerva. Orthop. 1951-7

5 - BLOCH, MICHEL M., CAUCHOIX J.

Les arthropathies du Tabès et de la syringomyélie.
Rev. Prat. 1960 X n°19

6 - BOUDIN G., HUBAULT A., LOTE J.

Arthropathies syringomyéliques et maladies des vibra-
tions.
Arch. des Malad. Professionnelles T.14 - n°4 - 1953

7 - BOURGINE

Contribution à l'étude des ostéo-arthropathies scapulo-
humérales au cours de la syringomyélie.
Thèse Paris - Journ. 1940 - n°380

8 - BRAILSFORD J.F.

Aspects radiologiques en série au cours d'une arthro-
pathie nerveuse de l'épaule.
Bret. J. Surg. 1945 - 22 p. 424-27

- 9 - CALVET
Arthropathies syringomyéliques.
Encycl. Med. Chir. 1938 - 15.046 - 9
- 10 - P. CASTAIGNE et J. CAMBIER
Pathogénie des arthropathies nerveuses.
Rev. Prat. 1er Juillet 1960 - 10 - n°19
- 11 - CHALNOT et GIRARD
Arthropathie syringomyélique de l'épaule.
Rev. Med. Nancy - Juillet 1939 - n°14 - p. 670
- 12 - KEBIR
Contribution à l'étude des troubles trophiques de la syringomyélie.
Thèse Bordeaux 1942 - n°30
- 13 - FOLET
Arthropathie syringomyélique
Echo Med. Nord. 1899 - p. 474
- 14 - FROMENT, JAPIOT, JOUSSERAND
Cheiromégalie syringomyélique avec arthropathie de l'épaule.
Troubles sympathiques associés et genèse des troubles trophiques.
Lyon Med. 11 Janv. 1925
- 15 - FRUCHAUD H., BAUGAS J.
Arthropathie syringomyélique de l'épaule gauche (ostéolyse de la tête humérale).
Rev. Orthop. 1939-26 - n°5
- 16 - GARCIN R., CHASSAGNE P., TIRET
Sur quelques aspects révélateurs et sur quelques formes cliniques atypiques de début de la syringomyélie.
Sem. Hôp. Paris 1942 - 18 p. 261-277
- 17 - GUREVITCH, FOMIN, SHKLOVSKAIA
Diagnostic radiologique et radiothérapie de la syringomyélie.
Am. J. Roentgenol. 1937-38 - n°3
- 18 - HAMANT et GIRARD
Arthrite syringomyélique de l'épaule.
Rev. Med. Nancy - Juillet 39 - n°13

19 - JAFFRES, BAENNEC, BIDEAU

Ostéo-arthropathie syringomyélique de l'épaule avec fracture spontanée et cheiromégalie.

20 - J. LAPRESLE

L'épaule syringomyélique
L'épaule douloureuse.
Exp. Sc. Fr. 1959 - p. 115-166

21 - POLET

Arthropathie syringomyélique de l'épaule.
Rev. Orth. Nov. Déc. 47 - 33 - n°6

22 - RECORDIER, MOUREN, SENATRICE

Les ostéo-arthropathies syringomyéliques.
Les ostéopathies nerveuses.
Exp. Sc. Fr. 1961

23 - id

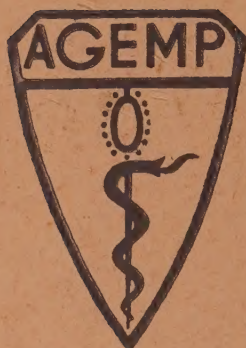
Les ostéo-arthropathies syringomyéliques de l'épaule
(à propos d'une observation).
Rhumatologie 13 n°1 - 1961

24 - SAROUY, HOSOTTE.

Ostéo-arthropathies syringomyéliques d'origine traumatique.
J. Radiol. Elect. 1949 - 30 - n°7-8 - p. 472

25 - SKOLL-JENSEN

Les ostéo-arthropathies de la syringomyélie.
Acta. Radiol (STOKh) nov. 1952 - 38 n°5.



**AGEMP
POLYCOPIE**

8, rue Dante
PARIS - V •

Téléphone : ODÉon 58-94